

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THÈSE

POUR LE

N° 272

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PRÉSENTÉE PAR

Eva FORTINEAU

*Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris
Ancienne Interne des Hôpitaux Psychiatriques
de la Seine*

née le 14 avril 1909, à Arras (Pas-de-Calais)

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU
SPASME DE TORSION
CHEZ L'ENFANT**

Président : G. GUILLAIN, Professeur

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE
PARIS - VI^e

1941

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PRÉSENTÉE PAR

Eva FORTINEAU

*Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris
Ancienne Interne des Hôpitaux Psychiâtriques
de la Seine*

née le 14 avril 1909, à Arras (Pas-de-Calais)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU
SPASME DE TORSION
CHEZ L'ENFANT

Président : G. GUILLAIN, Professeur

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE
PARIS - VI^e

1941

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLÉRY-RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BÉNARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique Médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	LOEPER.
	RATHERY.
	LEREBoullet.
Hygiène et clinique de la première enfance	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies des enfants	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GOUGEROT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GUILLAIN.
Clinique des maladies du système nerveux	LEMIERRE.
Clinique des maladies infectieuses	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique urologique	VELTER.
Clinique ophtalmologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance médico-sociale	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY Pathologie médicale.
 BERNARD (E.). Pathologie médicale.
 BEZANÇON (J.). Hydrologie.
 BONNET Bactériologie.
 BOULANGER . Chimie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROUET Pathologie médicale.
 BULLIARD ... Histologie.
 CACHERA Pathologie médicale.
 CORDIER Anatomie.
 COSTE Pathologie médicale.
 COUVELAIRE
 (Roger) Urologie.
 DELARUE ... Anatomie pathologique.
 DELAY Pathologie médicale.
 DEGREZ (H).. Physique.
 DESOILLE ... Médecine légale.
 DIGONNET .. Obstétrique.
 DOGNON Physique.
 FEVRE..... Pathologie chirurgicale.
 FUNCK-BREN-
 TANO..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD ... Parasitologie.
 GARCIN Pathologie médicale.
 M^{lle} GAUTHIER-
 VILLARS ... Anatomie pathologique.
 N... Physiologie.
 DE GENNES .. Pathologie médicale.

MM.

GIROUD Histologie.
 HAGUENAU .. Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOUL.. Obstétrique.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LENÈGRE Pathologie médicale.
 M^{lle} J. LÉVY.. Pharmacologie.
 MARCHAL ... Pathologie médicale.
 MÉNÉGAUX .. Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET .. Pathologie médicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PATEL Pathologie chirurgicale.
 PETIT-DUTAIL-
 LIS Pathologie chirurgicale.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SÉNÈQUE Pathologie chirurgicale.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BERT Pharmacologie.
 CHAILLEY-
 BERT Physiologie.
 GUÉNIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER. Pathologie chirurgicale.
 HUGUENIN.... Anatomie pathologique.

MM.

LE LORIER .. Pathologie chirurgicale.
 NEVEU-
 LEMAIRE .. Obstétrique.
 PIEDELIEVRE. Parasitologie.
 VAUDESCAL .. Médecine légale.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale.	BASSET.	Clinique chirurgicale
BRULÉ.		BROCQ.	
CATHALA.		CADENAT.	
CHABROL.		GATELLIER.	
CHEVALLIER		DE GAUDART	
DONZELOT.		D'ALLAINES.	
DUVOIR.		FEY.	
GASTINEL		LEVEUF.	
LAROCHE (G.).		MOULONGUET.	
MOREAU		MOURE.	
LIAN.		QUÉNU.	
SÉZARY.			
MM.	Clinique obstétricale.		
ECALLE.			
ME TZGER.			
PORTES.			
VIGNES.			

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
N... ..	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

A MES BEAUX-PARENTS

A MON MARI

A MES FILS

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR GEORGES HEUYER

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

Médecin-Chef de l'Infirmierie Spéciale

*Qui m'a accueillie dans son service
et permis d'y faire ce travail sous sa
direction. Pour la grande bienveil-
lance qu'il n'a cessé de me témoigner,
avec l'expression de ma respectueuse
affection et de ma bien vive recon-
naissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

Professeur de Clinique Neurologique

Médecin de la Salpêtrière

Membre de l'Académie de Médecine

*Qui m'a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

PROFESSEUR CLERC
DOCTEUR LABEY

Externat :

PROFESSEUR CUNEO
DOCTEUR HEUYER
DOCTEUR CROUZON (*in memoriam*)

Internat :

DOCTEUR DUCOSTE
DOCTEUR TOULOUSE
DOCTEUR SIMON
DOCTEUR GENIL-PERRIN
DOCTEUR XAVIER ABELY

AUX DOCTEURS D. DOUADY ET R. COHEN

AUX DOCTEURS A. BERNOU ET FRUCHAUD

Bien vive reconnaissance et profonde gratitude.

AU DOCTEUR JACQUES S. BOURDIN

Qui a bien voulu s'intéresser à ce travail et me guider de ses conseils. Sentiments très reconnaissants.

CHAPITRE PREMIER

GENERALITES

Les syndromes striés ont été l'objet de multiples études qui ont montré la complexité des faits, tant cliniques qu'anatomiques et étiologiques. Nous avons eu l'occasion d'observer, dans le service de notre maître, le docteur Heuyer, un cas de spasme de torsion à caractères assez particuliers à propos duquel il nous a paru intéressant de rappeler quelques notions jusqu'ici acquises.

Il est difficile, à l'heure actuelle, de distinguer d'une façon catégorique le spasme de torsion des autres affections du corps strié. Comme l'a écrit Wimmer: « On n'a pas le droit de dire que le tableau symptomatique du spasme de torsion est pathognomonique; au contraire, du point de vue de la symptomatologie, le spasme de torsion s'apparente étroitement avec celle des autres syndromes extra-pyramidaux, tels que la maladie de Wilson, la pseudo-sclérose de

Westphall-Strümpell, l'athétose pure, voire le Parkinsonisme et la chorée de Huntington.» « C'est surtout avec l'athétose que le spasme de torsion offre des points de ressemblance aussi évidents. »

Sans vouloir aller aussi loin dans le travail de synthèse de Wimmer, nous pouvons dire, avec Guillaumin, que « les différents syndromes cliniques créés par les lésions du corps strié sont encore à l'étude, que la pathologie de cette région du névraxe est loin d'être fixée : constatation qui trouve une explication facile dans ce fait que les lésions évolutives du corps strié, infectieuses ou dégénératives, sont rarement pures et qu'ainsi différents syndromes peuvent s'intégrer les uns dans les autres ».

Nous voyons donc que les syndromes striés sont infiniment complexes et qu'il est difficile de les grouper d'une façon systématique, d'autant plus que les mêmes processus anatomiques dans le corps strié peuvent produire des manifestations cliniques considérablement différentes, faits que Hall explique, soit dans les divergences de localisation dans l'intérieur du corps strié, soit aussi dans la nature du processus anatomique. »

Il nous paraît, par conséquent, plus sage de faire une revue des différents « types morbides » dus à une lésion du corps strié, tels que l'anatomo-clinique les a révélés chez l'enfant.

Nous n'envisagerons pas les maladies familiales que Hall a classées sous le nom de dégénérescence hépato-lenticulaire, la maladie de Wilson et la

pseudo-sclérose de Westphall-Strümpell car, bien que leurs symptômes puissent s'allier à ceux d'un spasme de torsion, elles en diffèrent par le tremblement et la rigidité musculaire (tremblement plus accentué avec pigmentation péri-cornéenne dans la pseudo-sclérose), le rétrécissement du champ intellectuel et à l'examen anatomique l'atrophie extrême du striatum et du pallidum, la dégénération des fibres efférentes strio-pallidales, concomittant avec une lésion hépatique à type de cirrhose.

Ni dans la maladie de Wilson, ni dans la pseudo-sclérose, les mouvements choréiformes et athétosiques ne font partie des symptômes typiques. Dans le spasme de torsion, au contraire, les mouvements involontaires peuvent être de type choréiforme, de même qu'il peut exister des mouvements athétosiques. Par contre, le tremblement fait défaut (Hall).

Le spasme de torsion est une affection neurologique qui crée une perturbation du tonus d'attitude. Cette « dystonie d'attitude », comme l'a appelée Thévenard, existe de façon constante. Des mouvements involontaires ayant le type des mouvements choréiques ou de l'athétose lui sont associés.

Cette affection fut publiée, pour la première fois, par Schwalbe, en 1908, qui décrivit trois cas familiaux : « Eine eigentümliche Krampfform mit hysterischen Symptomen », et par Ziehen, en 1910, sous le nom de « Tonische Torsionneurose ». Mais c'est Oppenheim qui, le premier, découvrit la nature organique de l'affection en 1911. Par suite de la modi-

fication du tonus d'attitude atteignant le plus souvent la musculature postérieure du tronc, à cause de la lordose constatée, il lui donna le nom de « Dysbasia lordotica progressiva » ou de « Dystonia musculorum deformans ».

En 1910, Mendel, dans un travail important, décrit la « Dystonie de torsion » comme une affection bien déterminée. Cette maladie a un caractère ethnique très spécial, elle atteint particulièrement la race juive. Elle débute à la puberté, évolue progressivement pour atteindre un état stationnaire, envahit d'abord les membres inférieurs. Il existe une alternance d'hypotonie et de tension clonico-tonique, cette dernière se traduisant sous forme de spasmes, de mouvements involontaires, d'allure choréo-athétosique. Ces phénomènes prédominent au niveau du tronc et des membres, réalisant un mouvement de torsion qui se manifeste au maximum dans la station verticale et dans la marche (lordose dorsale inférieure et lombaire, démarche bizarre, maniérée, torsions spasmodiques, etc.) et disparaissent dans la position couchée, dans le sommeil, dans la narcose.

Rosenthal distingue deux grands groupes : d'une part, les dystonies d'attitude, forme dysbasique-dys-tasique, d'autre part une forme où prédomine une instabilité motrice généralisée analogue à l'athétose double. De même, Wechsler et Brock décrivent une variété myostasique quand il y a prédominance des symptômes posturaux, et une variété myocynétique

quand, au contraire, les signes hypercynétiques sont au maximum.

A mesure que nous arrivons à l'époque présente, les auteurs s'attachent à décrire l'étiologie infectieuse de cette affection. Lyon, en 1924, décrit des cas consécutifs à la fièvre typhoïde, au paludisme, à la coqueluche et surtout à l'encéphalite épidémique. Des observations très nombreuses d'attitudes de torsion ont été rapportées dès l'épidémie d'encéphalite de 1919-1930 (Thomala, Cassirer, Wimmer, Wilson, Hall), en France, Guillain, P. Marie et Mlle Lévy, Lwoff-Cornil et Targowla (1922), Heuyer (1923), Mourgue.

Dans sa thèse sur les dystonies d'attitude, Thévenard fait une large part au spasme de torsion.

Wimmer, dans un important rapport à la Société de Neurologie de Paris, en 1929, fit une mise au point de la question. Il donne quatre séries de preuves à l'appui.

1° Le tableau symptomatique du spasme n'est pas pathognomonique ; « au contraire, au point de vue de la symptomatologie, le spasme s'apparente étroitement avec celle d'autres syndromes extra-pyramidaux, tels que la maladie de Wilson, la pseudo-sclérose de Westphall-Strümpell, l'athétose pure, voire même le parkinsonisme et la chorée de Huntington ».

2° L'évolution des cas n'est pas toujours la même. Une affection présentant un début de chorée, de parkinsonisme ou de maladie de Wilson, peut donner

lieu ensuite à un spasme de torsion et inversement.

3° Les examens anatomo-pathologiques ne concordent pas suffisamment.

4° Les conditions étiologiques sont multiples :

a) forme rentrant dans le cadre de la « dégénérescence hépato-lenticulaire » de Hall ;

b) forme purement exogène et de nature toxico-infectieuse (encéphalite épidémique, fièvre typhoïde, scarlatine, diphtérie) ;

c) forme dépendant du réveil d'une lésion cérébrale ancienne, congénitale (encéphalopathies infantiles, traumatismes obstétricaux, etc.), sous l'action de facteurs exogènes, toxiques, infectieux, traumatiques.

d) enfin, formes idiopathiques possibles, reposant sur une « prédisposition striaire » héréditaire donnant lieu, après un intervalle de durée variable, à un processus abiotrophique progressif aboutissant au spasme de torsion.

Wimmer rejette l'idée d'un facteur ethnique.

Depuis, les rapports publiés ont montré la fréquence des spasmes de torsion post-encéphalitiques, étiologie qui n'est pas toujours décelable par la clinique, mais qui est prouvée par l'examen anatomo-pathologique (Guillain, Mollaret et Bertrand en 1934, Divry et Evrard en 1937).

Quoi qu'il en soit, le spasme de torsion est caractérisé essentiellement par un état de contracture à début et ensuite à prédominance unilatérale, hémiplégique, bien qu'il y ait souvent propagation moins

accentuée de l'autre côté, sur lequel viennent se greffer des mouvements choréiques et athétosiques.

L'affection débute progressivement, généralement par des contractures du membre inférieur apparaissant pendant la marche et réalisant une torsion du pied en varus équin. Le début par le membre supérieur est plus rare. La contracture envahit les muscles du tronc, provoquant une lordose ou une cyphoscoliose, les muscles du cou, donnant lieu à un torticollis spasmodique, les muscles des membres supérieurs et de la face.

L'ensemble de ces contractures et des mouvements involontaires choréo-athétosiques qui lui sont ajoutés et plus ou moins combinés les uns aux autres, donne au malade une attitude contorsionnée qui a fait donner à l'affection le nom de spasme de torsion.

Le spasme peut être continu, plus ou moins intense suivant les positions prises par le malade. Il peut aussi évoluer par crises paroxystiques, décharges brusques, violentes, rappelant les décharges de l'hémiballismus.

Au cours de ces crises paroxystiques, les contractures s'exacerbant au niveau des muscles du plan postérieur, réalisent une attitude en hyperextension qui évoque la rigidité décérébrée réalisée expérimentalement par Sherrington. Il est à remarquer que cet état de contracture diminué en aboli par le repos, dans une position de relâchement choisie par le malade (position à 4 pattes dans le cas de Guil-

lain), aboli par le sommeil, est considérablement exagéré par les mouvements, changement de position, marche. Il en est de même des mouvements choréo-athétosiques.

La contracture entraîne, au niveau de la face, de la dysarthrie, de la dysphagie.

Préciser la localisation exacte des lésions paraît difficile. Les premières observations anatomo-cliniques concernant des syndromes hépato-striés (Thomala, Wimmer, Crouzon-Bertrand) font incriminer le noyau lenticulaire. « Ce qu'on peut dire, c'est que dans la plupart des cas bien étudiés, il y a atteinte nette des centres extra-pyramidaux, du striatum, du pallidum et souvent aussi du thalamus, de l'hypothalamus. Mais les lésions peuvent être encore beaucoup plus diffuses, intéresser le noyau dentelé du cervelet, le système ponto-cerebelleux. Les voies pyramidales, par contre, sont toujours respectées. » (Wimmer.)

Guillain, en 1934, constate à l'examen cytologique, dans les noyaux gris centraux, des lésions cellulaires envahissant les différents éléments du corps strié. Dans le mésocéphale, surtout au niveau du locus niger, on trouve des granulations pigmentaires dans le stroma. De plus, liquéfaction cellulaire, véritables déserts cellulaires au niveau des circonvolutions. Dans l'ensemble, lésions d'ordre purement dégénératif et abiotrophique du striatum et du système extra-pyramidal. Dans le cas présenté par Divry et

Evrard, en 1937, spasme de torsion localisé sur les muscles du plan postérieur analogue à la rigidité décérébrée, les auteurs trouvent un cortex normal à l'examen microscopique.

Au niveau des ganglions de la base, le néo-striatum est apparemment normal, en dehors d'une certaine infiltration lipo-pigmentaire des éléments cellulaires. Les grandes cellules du pallidum sont bien conservées, pas de lésions myéliniques, mais à l'imprégnation argentique, de rares figures d'Alzheimer sous forme de boules intra-cellulaires. Il n'y a rien à signaler au niveau de la couche optique. C'est dans le mésencéphale que les lésions histologiques sont frappantes. Au niveau du locus niger, la disparition de la mélanine est pour ainsi dire totale dans les cellules gliales ou dans les mailles du tissu. Un certain nombre de cellules restantes sont frappées de dégénérescence d'Alzheimer, soit sous sa forme filamenteuse habituelle, soit sous forme d'énormes boules intra-cellulaires. Les vaisseaux sont le siège d'un processus sclérotique hyperplasique de cicatrisation.

Le noyau rouge paraît intact, mais les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs présentent une infiltration des vaisseaux et des figures disséminées, mais assez nombreuses d'Alzheimer, sous forme de boules. Dans la région infundibulo-tubérienne, dégénérescence d'Alzheimer sans infiltration vasculaire.

La dégénérescence d'Alzheimer a été décrite dans le cas d'encéphalite épidémique à sa phase chronique, notamment à hauteur du mésencéphale ou des régions adjacentes... On peut l'observer dans la calotte protubérantielle, l'hypothalamus, les noyaux du troisième ventricule, le pallidum, le noyau rouge, le noyau dentelé, le striatum et enfin dans le cortex de l'insula. Dans les cas purs, spasmes de torsion de Ziehen-Oppenheim, on observe une dégénérescence des cellules du striatum avec participation légère du pallidum.

Cependant, il est rare de constater un spasme de torsion à l'état pur. Il peut s'apparenter à la maladie de Wilson ou à la pseudo-sclérose. Mais c'est surtout avec l'athétose que le spasme de torsion offre des points de ressemblance évidents (Wimmer), en particulier avec l'athétose double, telle que l'a décrite Cécile Vogt en 1911, dans le syndrome de l'état marbré du striatum et dans le syndrome de l'état dysmyélinique.

Le syndrome de l'état marbré est une affection congénitale. Elle débute par des grimaces révélatrices, par un retard à la marche qui rappelle la maladie de Little. Elle est caractérisée par des troubles moteurs bilatéraux, mouvements involontaires athétosiques, accentués par les émotions, et une hypertonie de la musculature striée, tant des membres supérieurs que des membres inférieurs, rendant les mouvements volontaires, lents, pénibles,

parfois impossibles. A ces symptômes, s'associent des troubles de la phonation, de la mastication, de la déglutition, accompagnés de rire et de pleurs spasmodiques. Il n'y a aucun signe de la série pyramidale ou cérébelleuse. Sauf parfois une extension du gros orteil à l'excitation plantaire, pseudo-signes de Babinski qui n'est que l'expression de l'athétose (C. Vogt), sans aucune lésion pyramidale. La maladie a une évolution régressive, elle s'atténue avec les années. Anatomiquement, on trouve une atrophie symétrique du néo-striatum (putamen et noyau caudé). « Altération spéciale qui consiste dans le remplacement des cellules striées par un feutrage de fibres myéliniques fines, lesquelles font normalement défaut. C'est précisément à la disposition capricieuse de ces plaques fibro-myéliniques, mises en évidence par la méthode de Pal, qu'est dû l'état marbré du striatum. » (Lhermitte.)

L'état dysmyélinique de Cécile et Oskar Vogt est également un syndrome d'athétose double. C'est un état acquis. Il apparaît dans les premiers mois de la vie, ou même dans l'adolescence. Les mouvements athétosiques prédominent aux membres supérieurs et à la face, ils sont exagérés par l'effort, les émotions. Ils coexistent avec une rigidité qui est sujette à des exacerbations temporaires, spasmes peu durables. Cet état peut s'accompagner d'une certaine rigidité des membres inférieurs, mais il n'y a pas de symptômes rappelant la paralysie pseudo-bulbaire. Cette affection a une évolution progressive.

L'examen anatomo-pathologique montre une atteinte isolée du noyau lenticulaire, une dégénération des fibres strio-pallidales et pallido-thalamiques, la disparition de la myéline se révélant par une blancheur très pure.

Nous voyons, par l'étude de ces différentes maladies, que la pathologie du corps strié est encore à l'étude, les syndromes à l'état pur sont rares ; ils peuvent se transformer en évoluant ; c'est ainsi que le spasme de torsion décrit par Schwalbe, en 1908, devint un cas de Parkinson, celui de Brock et Weschler une maladie de Wilson. Les faits peuvent s'entremêler les uns dans les autres. Au cours d'un syndrome hépato-strié, on peut observer un spasme de torsion. A l'autopsie, l'altération du foie, l'anneau cornéen de Fleischer font rétrospectivement le diagnostic.

Le cas que nous rapportons montre combien il est difficile de porter un diagnostic précis, tant au point de vue de la localisation anatomique de la lésion que de son étiologie.

CHAPITRE II

OBSERVATION

Joseph K..., né le 25 décembre 1928, âgé de 12 ans, est entré dans le service le 27 avril dernier à la suite de troubles apparus progressivement depuis l'âge de 18 mois. Son état réalise actuellement un tableau de contractures localisées aux membres supérieurs, au tronc, au cou, à la face, contractures sur lesquelles se sont greffées des mouvements surajoutés de type choréo-athétosique.

Le père de Joseph est Tchéco-slovaque, sa mère est Polonaise, tous deux sont de religion catholique. Ils sont venus en France après leur majorité pour travailler, lui comme tourneur, elle comme bonne à tout faire ; ils se sont connus et mariés à Paris.

Le père a actuellement 41 ans. Ethylique certain, rhumatisant, il n'a jamais eu de maladies graves.

Son père est mort à 73 ans. Il était éthylique.

Sa mère, âgée de 68 ans, est bien portante.

On ne voit rien de spécial chez les collatéraux.

La mère est âgée de 38 ans. Elle est bien portante. Son grand-père est mort à 83 ans. Ses parents, âgés de 63 et 60 ans, sont bien portants. Elle a 12 frères et sœurs tous vivants et, dit-elle, bien portants.



Madame K... a eu 3 enfants et deux fausses couches. Les grossesses ont été normales, sauf pour Joseph, l'aîné de la famille. A deux reprises, à 3 mois et à 6 mois, elle fait une hémorragie traitée à l'hôpital par le repos, la grossesse continue ensuite normalement.

Joseph a deux frères : Michel, 7 ans, bien portant. normal ; Edouard, 3 ans, bien portant, mais « nerveux ».

Madame K..., fit, après ces trois grossesses, deux fausses couches : la première fut provoquée, la seconde accidentelle d'un mois.

On ne relève donc aucune affection neurologique ou vésanique chez les ascendants et les collatéraux.

Joseph est né à terme. L'accouchement fut excessivement long et pénible. La mère accoucha chez elle, dans la banlieue. Il n'y eut pas d'application de forceps. L'enfant naquit en état d'asphyxie complète, asphyxie bleue. Il fut très long à ranimer par la respiration artificielle réalisée en étendant et fléchissant les bras. L'enfant pesait 3 kgs 600.

Le développement fut sensiblement normal dans la petite enfance. Allaitement maternel jusqu'à un an. Il eut sa première dent à 4 mois. Marche à 14 mois. Fut propre à un an. Dit ses premiers mots à un an.

Il eut la rougeole, la varicelle, subit l'ablation des amygdales et des végétations.

En somme, Joseph aurait eu un développement tout à fait normal, jusqu'à l'âge de 18 mois, date d'apparition des premiers troubles, *si à 3 mois* il n'avait présenté un épisode fébrile qui dura 48 h. et passa presque inaperçu. On ne fit pas venir le médecin. La fièvre atteint 40°, le bébé ne fut pas particulièrement somnolent pendant ce temps. On ne

peut obtenir aucun autre renseignement de la mère, mais elle affirme qu'après cet épisode infectieux, l'enfant fut plus nerveux la nuit. Il avait des insomnies, alors qu'auparavant, le sommeil était tout à fait normal, poussait des cris nocturnes. Par contre, il dormait tout l'après-midi.

A l'âge d'un an, Joseph va avec ses parents en Tchéco-Slovaquie, où ils font un séjour de 6 mois. C'est à la fin de ce séjour que la mère s'aperçoit des premiers signes de la maladie actuelle. L'enfant commence à tourner la tête du côté droit, signe encore très discret, apparu progressivement. Joseph a 18 mois. Depuis l'âge d'un an, il ne peut se servir de son bras gauche, signe qui, jusqu'alors, n'avait pas attiré spécialement l'attention de sa famille.

Revenue à Paris, la mère consulte un médecin qui soigne Joseph pour « paralysie infantile ». Pendant un an, il le traite par l'électricité. D'après la mère, c'est à la suite de ce traitement que l'enfant se met à grimacer, à avoir des contractions de la face. Les renseignements que nous pouvons obtenir après cette période sont extrêmement vagues. Les signes sont apparus progressivement, mais la mère qui, du reste, parle très mal le français, est incapable de décrire l'évolution de la maladie et de donner des détails précis. Pendant 7 mois, depuis l'âge de 5 ans, jusqu'à la guerre, Joseph est traité par le Bivatol. Il reçoit 12 séries de piqûres ; elles auraient eu un effet favorable sur les mouvements qui se seraient exagérés depuis l'arrêt du traitement.

Depuis l'âge de 7 ans, Joseph va en classe.

A cause de son infirmité, il entre dans « une classe de perfectionnement ». Il y travaille très bien, est le premier de sa classe.

En résumé, dans ses antécédents personnels, Joseph ne présente aucune maladie grave si ce n'est ce rapide épisode infectieux apparu à l'âge de 3 mois chez un enfant paraissant sensiblement normal, malgré un accouchement très difficile.

Lorsqu'on se trouve en présence de Joseph, d'emblée, on est frappé par l'attitude générale qu'il présente dans son lit où il est demi-assis, en position de repos. La tête est inclinée sur l'épaule gauche, déviée vers la droite, agitée d'un mouvement de balancement très spécial d'arrière en avant et de gauche à droite ; le faciès est grimaçant ; le cou est tordu dans un mouvement de rotation vers la droite ; cette torsion fait saillir considérablement le muscle sterno-cléido-mastoïdien gauche, dont on remarque immédiatement l'hypertrophie et l'extrême contracture qui dessine nettement les insertions sternales et claviculaires. L'épaule gauche, contracturée, est beaucoup plus haute que la droite. Les deux bras sont en adduction, collés le long du thorax, les avant-bras fléchis en avant sur le bras ; les mains et les doigts contracturés en positions de griffe sont le siège de mouvements choréo-athétosiques. Cette contracture des membres supérieurs qui réalise une attitude à peu près symétrique des deux côtés, est beaucoup

plus accentuée du côté gauche. Lorsqu'on découvre le malade et qu'on le fait asseoir, on constate que cet état de contracture envahit également les muscles supérieurs du dos, réalisant une scoliose. Par contre, la face antérieure du thorax, l'abdomen, les membres inférieurs sont absolument normaux.

Cette attitude de contracture sur laquelle se sont greffés des mouvements choréo-athétosiques, réalise le spasme de torsion que nous allons décrire.

La face présente d'emblée un aspect grimaçant et triste. On y distingue la contracture et les mouvements surajoutés. La contracture localisée essentiellement dans l'hémiface droite réalise un aspect grimaçant qui est tout à fait caractéristique. La joue gauche est atone, lisse, déplissée, le nez et la bouche sont déviés du côté droit. La lèvre supérieure est relevée du côté droit, découvrant les dents dans une sorte de rictus. La joue droite est contracturée, ridée, attirant vers la droite le nez et la bouche. Les lèvres sont charnues, épaisses, les sourcils noirs, bien dessinés. Au niveau de la queue du sourcil gauche, présence d'un kyste de la grosseur d'une noix. Le front est ridé, soucieux, tourmenté, la contraction de l'orbiculaire des paupières dessine un oméga mélancolique. Les muscles de l'hémiface droite et du front, de même que l'orbiculaire de la paupière inférieure gauche, sont le siège de petites secousses fibillaires, particulièrement nettes au niveau des orbites et des lèvres, orbiculaire de la lèvre supérieure surtout. La commissure buccale droite est tirillée par des con-

tractions irrégulières qui s'étendent à la joue, à la houppe du menton et à l'orbiculaire des paupières du même côté, secousses continues qui s'exagèrent par crises.

L'ensemble de ces contractures et des mouvements surajoutés réalisent un masque de tristesse invincible, « pleurard », qui entraîne des réactions psychiques du même sens, déclanche un « pleurer » spasmodique, larmes, sanglots, sialorrhée, avec tendance dépressive et anxiété.

La contracture envahit *le cou*, qui subit un mouvement de rotation, de torsion vers la droite. Il est animé d'un mouvement de balancement d'arrière en avant entraînant la tête qui est inclinée sur l'épaule gauche. Les yeux suivent ce balancement, se dirigeant à gauche lorsque la tête va à droite, à droite lorsqu'elle se trouve à gauche, ce mouvement réalisant un nystagmus céphalique. La contracture du cou est prédominante à gauche. Le sterno-cléido-mastoïdien gauche tordu vers la droite, spasmé, est dessiné en relief montrant une saillie considérable de ses insertions sternales et claviculaires. Au contraire, son homologue du côté droit est effacé. Cette hypertonie est encore plus facilement perceptible à la palpation, montrant le sterno-cléido-mastoïdien gauche tendu comme une corde, enroulé dans un mouvement de torsion vers la droite. C'est un véritable torticolis spasmodique. Ce qui est tout à fait particulier, c'est la facilité avec laquelle on parvient à résoudre cette position. La contracture peut être

facilement vaincue par une simple et légère pression d'un doigt qui parvient à mettre la tête en position normale.

Enfin, la contracture envahit les *membres supérieurs* et les muscles supérieurs du dos. Ici aussi, elle prédomine à gauche, bien qu'elle soit aussi très notable du côté droit. Le bras gauche est en adduction, collé contre le thorax, l'épaule gauche saillante, surélevée, beaucoup plus haute que la droite. Le membre supérieur gauche présente une atrophie musculaire très nette par rapport au côté droit, la couleur même en est différente, beaucoup plus pâle, l'enfant ne pouvant pas se servir de sa main et plaçant son bras gauche contre lui, à l'aide de sa main droite. Cette contracture exagérée est analogue à une paralysie, puisque l'enfant ne peut la vaincre pour se servir de son bras.

L'attitude du membre supérieur est la suivante : A gauche, le bras est en adduction, collé contre le thorax, l'avant-bras est hyperfléchi sur le bras, en supination ; la main fait suite à l'avant-bras, sans qu'il y ait saillie du poignet. La première phalange du pouce est en extension, les deux autres fléchies dans la main, les autres doigts ont la même position, réalisant une position en griffe. Les doigts sont extrêmement déformés, l'index en particulier qui, par suite du mouvement surajouté, donne une impression de reptation, la phalange présentant une concavité supérieure à sa partie médiane : il est vermiforme. A droite, le bras est en adduction contre le thorax, l'épaule est normale, l'avant-bras est flé-

chi sur le bras, en supination, la face dorsale du poignet est saillante, la main en pronation, fléchie sur la face antérieure de l'avant-bras. La position des doigts est tout à fait particulière : le pouce fléchi, en opposition dans la paume de la main, l'index et le médius raidis en hypertension, l'annulaire et l'auriculaire demi-fléchis. Les doigts sont déformés, les articulations augmentées de volume, les phalanges incurvées.

Mais cette attitude n'est pas immuable, elle varie par suite des mouvements d'allure choréo-athétosique qui viennent s'y surajouter, agitant par secousses les avant-bras, les poignets et surtout les doigts, mouvements de torsion des membres supérieurs qui entraînent avec eux le cou et la tête. Les mouvements athétosiques des doigts existent de façon continue analogue à ceux dont nous empruntons la description à Mendel : « Ce sont des mouvements lents, vermiformes, stéréotypés, cependant incoordonnés et dysharmoniques, non réductibles par la volonté, exagérés au contraire par l'attention qu'y prête le malade, par l'émotion, les mouvements involontaires, la fatigue, diminués dans le décubitus, exagérés dans la position verticale, enfin supprimés par le sommeil normal et les anesthésiques.

L'enfant étant assis, on constate la contracture des muscles du dos, le trapèze, le grand dorsal en particulier, entraînant avec eux la colonne vertébrale, réalisant une scoliose à convexité droite. Dans la po-

sition assise, la lordose sacro-lombaire n'est pas décelable.

Dans le décubitus dorsal, la face antérieure du thorax, le bassin, les membres inférieurs ont une attitude absolument normale.

Cette dystonie d'attitude n'atteint donc que les membres supérieurs, le cou, la tête et la face postérieure du tronc.

Nous avons examiné l'attitude de notre petit malade en position de repos, demi-assis dans son lit, les contractures et les mouvements étant au minimum. Dès qu'on lui fait quitter cette position, les contractures et les mouvements anormaux s'exagèrent aussitôt, d'abord dans la station verticale, ensuite pendant la marche. Le petit malade étant debout, on est frappé par la contracture extrême du cou, des épaules, les membres supérieurs. De face, on constate la torsion du cou vers la droite, les mouvements de balancement de la tête, en corrélation avec les mouvements choréo-athétosiques des membres supérieurs; surtout au niveau des avant-bras et des mains, les bras étant contracturés contre le thorax, les avant-bras hyperfléchis sur le bras. De dos, on constate l'existence d'une contraction des masses musculaires sacro-lombaires, dorsales, et du trapèze, prédominant à gauche, provoquant une lordose sacro-lombaire et une scoliose à convexité droite. L'omoplate gauche est plus saillante et décollée que la droite. La marche est normale, les con-

tractures, n'atteignant pas les muscles des membres inférieurs. Elle est facile, rapide, ou lente, ou à reculs, selon les ordres donnés. La course est normale. Mais pendant tous ces mouvements, le spasme de torsion est considérablement exagéré, les contractures atteignent leur maximum, de même que les mouvements choréo-athétosiques réalisant un aspect de danse burlesque qui ne porterait que sur la partie supérieure de l'individu.

Cette dystonie d'attitude, ce spasme de torsion, gêne considérablement l'enfant dans ses mouvements, dans les gestes destinés à le servir dans la vie courante, et a fait de lui un petit infirme. Il se sert difficilement de son bras droit, son bras gauche est inutilisable. Les mouvements actifs sont difficiles à réaliser, presque impossibles du côté gauche. Ils se font avec un certain retardement, l'enfant étant obligé de vaincre la contracture pour l'exécuter. Du côté droit, il parvient à étendre l'avant-bras, à mobiliser son pouce, puis ses doigts. Il se sert de sa main droite pour changer le membre supérieur gauche de position. Le geste qu'il fait le plus facilement est l'élévation des bras au-dessus ou derrière la tête. C'est une position de relachement qu'il adopte parfois pour vaincre son torticolis. C'est le seul mouvement qu'il puisse exécuter avec le bras gauche bien qu'une légère mobilisation des doigts montre qu'il n'y a pas de paralysie de ce côté.

Joséph ne peut pas manger seul, ne peut pas s'habiller ; on est obligé de l'aider dans les plus petits détails de la vie courante. Il sait écrire, mais ne peut écrire qu'en position assise, appuyé sur une table. Il tient difficilement le crayon de la main droite, entre l'index et le médius, les autres doigts étant fléchis dans la main.

L'écriture est tremblée, mal formée. Cependant, avec une grande application et une grande lenteur, il parvient à copier des dessins, malgré la gêne produite par le mouvement de balancement de la tête et la choréo-athétose du bras qui le gênent en lui faisant abandonner sans cesse, puis rechercher, reprendre, sa position primitive, afin de continuer le trait commencé.

Les mouvements actifs du cou sont possibles ; l'enfant parvient à fléchir la tête en avant, à l'étendre en arrière. Il peut volontairement tourner la face vers la droite ; à gauche, c'est impossible. Les muscles du tronc ne sont pas atteints. L'enfant s'assied et se couche avec une extrême facilité, sans même fléchir les genoux à l'effort.

Nous avons déjà dit que les contractures s'atténuaient légèrement lorsque le malade est au lit, en position de repos. Elles disparaissent complètement pendant le sommeil, ainsi que les mouvements surajoutés. Une fois l'enfant endormi, les muscles se relâchent les uns après les autres, les mouvements choréo-athétosiques disparaissent. Le petit est en relâchement musculaire complet. Le sommeil est normal.

L'étude des mouvements passifs et de la force musculaire est rendue particulièrement difficile à cause de la contracture qui existe surtout au niveau des membres supérieurs. La flexion et l'extension de l'avant-bras sur le bras est assez facile à droite, beaucoup plus difficile à gauche ou en lutte avec la contracture. La palpation permet de mieux réaliser encore la contracture musculaire, de sentir l'hypertonie des muscles, hypertonie qui envahit à la fois les muscles de la loge antérieure et postérieure du bras et de l'avant-bras, des muscles de la main.

L'étude de la force segmentaire est presque impossible par suite de la contracture. Au niveau du cou on sent également la contracture qui atteint au maximum le sterno-cleido-mastoïdien gauche, mais qui envahit aussi les muscles de la face postérieure du cou. On est surpris par la facilité avec laquelle on peut vaincre cette contracture, une simple pression d'un doigt sur le sterno-cleido-mastoïdien gauche permet de redresser la tête.

On peut facilement étendre ou fléchir le cou, lui faire subir un mouvement de rotation, mais dès que nous l'abandonnons, il reprend aussitôt sa position primitive.

La contracture beaucoup moins nette au niveau du tronc ne gêne aucunement les mouvements passifs.

On assied et étend l'enfant avec une grande facilité. La force musculaire est normale.

Quant aux membres inférieurs, ils sont normaux. Ils ne sont le siège d'aucune contracture, d'aucun

mouvement surajouté. Les mouvements actifs se font normalement. Joseph, sur commande, élève et abaisse correctement, d'abord le membre inférieur droit, ensuite le membre inférieur gauche. Cependant avec l'effort produit par l'élévation de la jambe droite, on remarque l'extension et l'écartement des deux premiers orteils du pied gauche. De la même façon il fléchit et étend la cuisse des deux côtés. Les mouvements passifs s'exécutent facilement ; on ne ressent aucune contracture. La force segmentaire est normale sur toute l'étendue du membre inférieur. Le sujet résiste à la poussée. Il n'y a pas de clonus du pied et de la rotule.

Les réflexes tendineux sont normaux aux membres inférieurs, très difficiles à rechercher aux membres supérieurs à cause de la contracture, normaux.

Le réflexe cutanéoplantaire est en flexion à droite. A gauche, on constate une ébauche d'extension. Les quatre derniers orteils se fléchissent légèrement tandis que lors des premières excitations plantaires le gros orteil accentue parfois un peu la position en extension de la première phalange. Il s'agit là d'un « pseudo-Babinski » inconstant tel qu'on le trouve dans le syndrome de l'état marbré de Cécile Vogt.

Les autres réflexes cutanés, crémastérien, cutanéop abdominal sont normaux. Le signe du peaucier est normal.

Enfin, le réflexe naso-palpébral, difficile à rechercher sur un enfant, est normal. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité superficielle et de la sensi-

bilité profonde. L'enfant donne des réponses d'une netteté étonnante à la suite de toutes les excitations : piqures, toucher, chaud ou froid.

Il n'y a pas de troubles cérébelleux, pas de dysmétrie. Le mouvement de marionnettes est impossible à réaliser à cause de la contracture.

Il existe des troubles vaso-moteurs accentués, sialorrhée exagérée surtout au cours des « pleurs spasmodiques », hyperhidrose au niveau des pieds, des mains, de la tête.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

Les pupilles sont en mydriase, égales, régulières. Elles réagissent à l'accommodation, réagissent faiblement à la lumière. On ne constate pas d'anneau vert cornéen de Kayser et Fleischer.

Il n'y a pas de troubles de la convergence, pas de nystagmus.

L'examen du fond de l'œil est normal, la motilité oculaire normale, pas de diplopie au verre rouge.

L'examen de l'oreille est normal.

La langue est déviée vers la droite. Elle n'est pas le siège de secousses fibrillaires. Il existe de gros troubles de la parole. La voix est nasonnée, monotone, mal articulée. Il y a de la dysarthrie. L'enfant donne l'impression de parler avec de la bouillie dans la bouche. On le comprend fort mal. La mastication est normale, quoique très lente.

La déglutition est normale.

On trouve peu de signes de dégénérescence ; l'oreille gauche est dépliée, la voûte palatine ogivale, le thorax légèrement globuleux. Le développement général de l'enfant est retardé. Il pèse 27 kgs, il mesure 1 m. 50.

La respiration supérieure paraît gênée par la sialorrhée et par des sécrétions nasales réalisant une sorte de stertor. Mais l'auscultation des deux champs pulmonaires est absolument normale.

Le pouls est régulier à 68.

Le cœur est normal.

La matité hépatique est normale. On ne constate à la percussion et à la palpation aucune atrophie du foie.

La rate est normale.

La cuti-réaction est positive.

Les urines sont normales.

Le B.-W. pratiqué dans le sang est négatif.

Hecht : négatif.

Kahn : positif.

Weiniké : positif.

La ponction lombaire a donné les résultats suivants :

Liquide clair.

0,6 éléments par mm³.

Glucose : 0 gr. 75 par litre.

Albumine : 0 gr. 15 par litre.

Matières protéiques : 0 gr. 22 par litre.

B. W. négatif.

Pandy négatif.

Benjoin colloïdal : 0.

L'examen du foie révèle un retard à l'élimination du galactose.

L'examen électrique de la **musculature** donna des réactions normales au courant galvanique et faradique.

Au point de vue psychique Joseph présente surtout de gros troubles de l'affectivité. Son humeur est des plus mobile, on le voit rire, d'une sorte de rire sardonique, dû à son faciès grimaçant, et presque immédiatement se mettre à pleurer, sans aucune raison. « pleurer et rire spasmodiques » comparable à celui des pseudo-bulbaires.

Le pleurer spasmodique paraît provoqué par l'attitude de tristesse réalisée par la musculature faciale, sans qu'il y ait aucun fond affectif concomittant. A plus forte raison pleure-t-il lorsqu'il y a une cause, même très minime. Lorsque nous l'examinons, Joseph se montré excessivement inquiet : il pleure, il sanglote. A travers ses larmes, malgré de gros troubles de la parole, nous comprenons qu'il craint un envoi à la campagne, loin de sa famille, de sa mère, à laquelle il est très attaché. Nous le consolons, lui démontrons qu'il n'a absolument rien à craindre. Mais il n'écoute pas, son esprit se laisse entraîner par cette idée triste, comme l'expression de son faciès

l'entraîne à pleurer, présentant alors une véritable crise dépressive avec anxiété.

Il souffre d'être séparé de sa mère qu'il aime beaucoup. Il est très affectueux avec elle, très sensible. Elle s'occupe beaucoup de lui, l'aide à cause de son infirmité qui exige des soins constants. Il s'en rend compte et ne trouve de refuge qu'auprès de sa mère.

Il s'entend bien avec ses frères, joue avec eux. A la maison, il serait remuant, bavard, taquin. Il n'est pas batailleur. A l'école, il est moins à l'aise, craignant ses petits camarades qui se moquent de son infirmité.

Il présente quelques troubles du caractère: se met en colère quand on le contrarie, se sauve et crie. A l'hôpital, malgré sa timidité, la complaisance qu'il met à nous satisfaire, au début de l'examen, se change en mauvaise volonté lorsqu'il s'aperçoit que nous n'accédons pas à son désir de rentrer tout de suite chez lui.

L'intelligence paraît normale malgré le retard scolaire dû à son infirmité, à sa difficulté pour parler et écrire. L'examen a révélé un niveau mental de 9 ans, mais il répond cependant à des questions de 12 ans. La lecture est hachée, la compréhension assez bonne, additions et soustractions bonnes, multiplications mauvaises. Il s'agit plus d'une arriération pédagogique que d'une arriération intellectuelle.

En résumé, nous nous trouvons en présence d'un enfant de 12 ans qui, après un accouchement difficile, sans épisode infectieux très net, a présenté progressi-

vement des troubles de la musculature qui réalisent actuellement un véritable spasme de torsion. Cette dystonie d'attitude est localisée, chez notre malade, à la partie supérieure du corps. Elle est bilatérale, réalisant surtout au niveau des membres supérieurs et du cou un état de contracture avec torsion vers la droite, contracture sur laquelle sont venus se greffer des mouvements choréo-athétosiques. Des secousses fibrillaires au niveau de la face entraînent un « pleurer » spasmodique.

CHAPITRE III

DISCUSSION

Quel diagnostic peut-on porter devant une semblable affection? Ce qui frappe d'emblée, quand on observe le petit malade, c'est l'attitude de torsion de la tête et du cou, la contracture bilatérale des membres supérieurs, les mouvements choréo-athétosiques de la moitié supérieure du corps : en somme la localisation bilatérale et uniquement supérieure des symptômes.

Après examen, on peut tout de suite classer le cas parmi les syndromes extra-pyramidaux. En effet, on ne trouve aucun signe permettant de noter une autre sorte de lésion. Il n'y a pas de paralysie, la réflexivité tendineuse et cutanée est normale, pas de signe de Babinski, pas de troubles sphinctériens, par conséquent pas de signes pyramidaux. De même, on ne trouve aucun signe cérébelleux ni aucun trouble de la sensibilité objective et subjective.

Par contre, les signes d'atteinte extra-pyramidale sont au maximum : contracture en flexion du cou et

des membres supérieurs, mouvements choréo-athétosiques s'exagérant avec la fatigue, les émotions, disparaissant avec le sommeil.

Le problème étant ainsi posé, à quelle affection du corps strié peut-on se rapporter? On a vu déjà par la description de ces maladies combien les cas purs sont rares, combien il est fréquent, au contraire, de voir les signes s'intégrer les uns aux autres.

Cette dystonie d'attitude sur laquelle sont greffés des mouvements surajoutés survenant progressivement depuis l'enfance, cette bizarrerie extrême des attitudes, exagérée par la station verticale et la marche, ces troubles de la phonation, parole lente, difficile, dysarthrique; tous ces signes réunis seraient en faveur du diagnostic de spasme de torsion type Ziehen-Oppenheim; mais l'affection a débuté par la partie supérieure du corps et non par des troubles à topographie hémiplégique, en particulier la musculature de la marche est intacte (pas de pied en varus équin, pas de contracture des membres inférieurs, des muscles du bassin, de la colonne vertébrale). Elle fut d'emblée bilatérale.

Dans notre cas, les troubles se sont localisés au cou, aux membres supérieurs, après avoir débuté par des grimaces. Les phénomènes de contracture bilatéraux sont continus, ils s'exagèrent avec le changement de position, l'effort, mais il n'y a jamais de crises spasmodiques paroxystiques rappelant les décharges de l'hémiballismus comme les ont décrites Guillaumin, Mollaret et Bertrand, Courtois et Zum-

lansky, dans des cas de spasmes de torsion atteignant surtout la musculature postérieure du corps et donnant lieu à une hypertonie en extension, véritable opisthotonos, rappelant la rigidité décérébrée, crises durant de 20 à 30 secondes, ou telles que les ont décrites Heuyer, Mme Roudinesco, de Lépinay, dans un cas de spasme de torsion avec torticolis spasmodique, spasmes par décharges qu'il faut distinguer des mouvements choréo-athétosiques.

Ici les symptômes sont bilatéraux, à peu près égaux des deux côtés bien qu'il y ait début et prédominance des contractures à gauche. Cette hypertonie musculaire atteignant les muscles du cou (torticolis) et les muscles des membres supérieurs, ces mouvements involontaires prédominant à l'extrémité distale des membres supérieurs et à la face où les secousses fibrillaires dessinent une série de grimaces, d'expressions différentes, le rire et le pleurer spasmodique sont plutôt en faveur d'une athétose, athétose double, telle que l'a décrite Cécile Vogt, soit syndrome de l'état marbré du striatum ou état dysmyélinique du corps strié.

Le début par des mouvements athétosiques, en particulier par des grimaces révélatrices, l'amyotaxie, l'hypertonie, les troubles de la phonation, les crises de pleurer spasmodique, le pseudo-Babinski, l'arriération pédagogique avec un niveau intellectuel normal font penser à l'état marbré du striatum de C. Vogt, mais ce syndrome est toujours congénital, il apparaît entre le premier mois et la fin de la pre-

mière année, il débute par des troubles importants de la marche, créant un retard de la marche parfois jusqu'à 7 ans (Barré), rappelant la maladie de Little (rigidité de la maladie de Little à forme paraplégique sans paralysie) s'accompagne de troubles de la mastication et de la déglutition que nous n'avons pas dans notre cas. Il y a enfin une évolution régressive.

Au contraire, le syndrome de l'état dysmyélinique du corps strié (tel celui rapporté par Guillain) est acquis. Il n'est pas congénital. Il débute dans les premiers mois de la vie pour évoluer progressivement. Les mouvements athétosiques prédominent à la face et aux membres. Il y a une rigidité musculaire avec exacerbation temporaire, sous forme de spasmes. L'allure de cette maladie est progressive, mais il n'y a pas de signes pseudo-bulbaires.

En réalité, il est extrêmement difficile de faire une discrimination exacte entre le spasme de torsion et l'athétose double. Déjà Thévenard écrivait : « Aucun élément clinique sérieux ne permet de diagnostic entre les mouvements anormaux du spasme de torsion et ceux de la choréo-athétose. » Wimmer, dans son rapport à la Société de Neurologie, se demande si le cas rapporté par William G. Spiller, cas d'athétose double acquise, peut s'étiqueter athétose ou spasme de torsion. Pour Jacob, le spasme de torsion semble entrer simplement dans le tableau symptomatique de l'athétose.

D'autre part, on a observé des cas de spasme de torsion au cours des syndromes hépato-striés, on a pu voir des attitudes de torsion rappelant la maladie

de Wilson, ce qui a permis à certains auteurs de ranger le spasme de torsion dans la dégénérescence hépato-lenticulaire.

Dans notre cas, l'absence de tremblement, la présence, au contraire, de mouvements choréo-athétosiques, l'intégrité apparente du foie, l'absence d'anneau péri-cornéen de Fleischer, sont vraiment peu en faveur de la maladie de Wilson et de la pseudo-sclérose de Wesphall-Stümupell, affections où d'ailleurs on trouve toujours des troubles psychiques et surtout une réduction du champ intellectuel. Le facteur familial ne se retrouve pas non plus. Quant à l'altération hépatique, atteinte presque toujours latente, seul l'examen anatomo-pathologique permettrait de la constater.

Nous éliminerons également le torticolis spasmodique à l'état pur, torticolis dit mental, dans sa forme tonique, intéressant les muscles cervicaux superficiels ou profonds.

Cette affection qui peut se transformer en spasme de torsion (Meije) est une maladie de l'adulte. Il coexiste des modifications psychiques qui lui ont fait donner le nom de mental.

Nous terminerons cette discussion du diagnostic différentiel en évoquant l'hystérie à cause de l'attitude bizarre du malade, du caractère hystériforme, fonctionnel, de certains troubles. C'est un diagnostic auquel on aurait pensé avant les recherches anatomo-pathologiques des lésions du corps strié.

Nous pensons donc qu'il s'agit ici d'un spasme de torsion sur lequel est venue se greffer une athétose double. D'après les renseignements donnés par l'anatomo-clinique, la physiologie de cette région étant très difficile à étudier, il s'agirait d'une lésion prédominant au niveau du corps strié. Cette lésion n'est pas très étendue, puisque les symptômes sont limités à la partie supérieure du corps, mais elle est bilatérale. Elle est peut-être à prédominance pallidale, les signes d'athétose double se rapprochant beaucoup du syndrome dysmyélinique de Cécile Vogt.

Des lésions diffuses de type dégénératif et abiotrophiques du striatum et du pallidum, avec possibilité de propagation aux circonvolutions donneraient lieu au spasme de torsion. Ces données ne sont évidemment que des suppositions dans le cas présent, c'est pourquoi force nous a été de nous placer, au cours de cette discussion, sur un plan uniquement clinique, dont nous ne dissimulerons d'ailleurs pas le caractère.

Il s'agit maintenant de rechercher quelle peut être l'étiologie de cette affection qui ne paraît être ni héréditaire, ni familiale, ni ethnique. Est-elle congénitale, est-elle acquise, et dans ce cas dûe à un traumatisme obstétrical ou à un processus infectieux? Si on pense à une affection congénitale, on pose la question d'une encéphalopathie infantile avec lésions diffuses du cerveau. Une malformation congénitale de l'encéphale, surtout de ses parties strio-pallidales peut donner lieu à de pareils symptômes qui ne débent pas

forcément dans les premiers jours de la naissance. Il peut exister simplement « une prédisposition striaire donnant lieu, après un intervalle de durée variable, à un processus abiotrophique progressif, déterminant un syndrome de spasme de torsion qu'on aurait le droit de qualifier d'autonome, d'idiopathique » (Wimmer). Pierre Marie et Mlle Lévy, dans leur observation de spasme de torsion post-encéphalitique, évoquent également la possibilité d'une « lésion latente congénitale, que quelques facteurs, exogènes, toxiques, infectieux, des traumatismes peut-être, pourraient bien faire revivre ».

La maladie peut être acquise dès la naissance par suite d'un traumatisme obstétrical. La notion d'un accouchement long, pénible, d'asphyxie bleue difficile à vaincre, bien qu'il n'y ait pas eu d'application de forceps, dans les antécédents de notre malade, nous font penser qu'une telle étiologie est probable. Si même la lésion n'a pas été produite dès la naissance, le traumatisme a pu créer, dès cette époque, un état de fragilité striaire qui aura été réveillé dans la suite, donnant lieu à l'apparition progressive des symptômes. Wimmer cite le cas d'un enfant dont les troubles sont apparus à l'âge de 4 ans. Depuis l'enfance il y avait gaucherie du bras gauche. A 5 ans apparition d'un torticolis gauche, de mouvements involontaires du bras, d'atteinte légère du membre inférieur gauche. Il y avait eu accouchement au forceps. Fraenkel cite un cas semblable après applica-

tion de forceps, Austregeliso et Marques après asphyxie bleue à la naissance.

Enfin, cette affection est peut-être due à une infection s'étant produite dans l'enfance. Il y a en effet la notion de cet épisode infectieux apparu à l'âge de 3 mois, fièvre très élevée pendant 48 heures, suivie de troubles nerveux, agitation, cris, insomnies, signes qui peuvent faire penser à un épisode encéphalitique malgré le peu de précisions sur ce qui s'est passé à cette époque. La sialorrhée, l'hyperhidrose, malgré l'absence de tout tremblement parkinsonien, les troubles du caractère seraient en faveur d'une lésion encéphalitique, facteur infectieux qui a pu réveiller seulement une fragilité striaire antérieure. La littérature est riche en cas analogues : état dysmyélinique à la suite d'une encéphalite de la scarlatine présenté par Guillain, cas d'Heuyer et Mme Roudinesco : spasme de torsion d'origine encéphalitique, à localisation hémiplégique droite, torticolis tonique spasmodique, cas de R. Marie et Mlle Lévy, Lwoff-Cornil-Targowla, Guillain-Mollaret et Bertrand, Divry et Evrard. Ici encore l'examen anatomique donnerait des précisions sur le diagnostic à porter. Ce qui est certain c'est que là encore il est très difficile de donner des précisions, plusieurs causes ayant pu se réunir pour réaliser un pareil syndrome.

CONCLUSIONS

Il nous a paru intéressant d'exposer cette observation parce qu'elle nous confirme :

D'une part, la complexité de la pathologie striée, la rareté des états purs, la fréquence des faits intégrés les uns aux autres par suite de lésions diffuses et évolutives.

C'est ainsi que notre cas unit des signes de spasmes de torsion, localisés à la moitié supérieure du corps, à un syndrome d'athétose double, se rapprochant du syndrome de Cécile Vogt (état marbré du striatum ou, peut-être plus volontiers, état dysmyélinique).

D'autre part, la difficulté de faire un diagnostic étiologique exact de lésions dégénératives ou infectieuses.

Dans notre observation, sans pouvoir relever des arguments précis en faveur d'une origine congénitale ou infectieuse, un traumatisme obstétrical certain nous paraît devoir être mis au premier plan des argu-

ments étiologiques, qu'il se suffise à lui-même ou qu'il ait créé un état de fragilité striaire favorable aux effets d'une agression infectieuse ultérieure.

VU : *Le Doyen,*
A. BAUDOUIN.

VU : *Le Président de Thèse,*
G. GUILLAIN.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Doyen de l'Académie des Sciences,
Chargé des fonctions de Recteur
de l'Académie de Paris,
MAURAIN.

BIBLIOGRAPHIE

- ASCHER (E.). — Die Torsionsdystonie im Kindesalter. (*Jahrb. f. Kinderh.*, 144, 127, 163, 1935.)
- AUSTREGELISO et MARQUÈS. — Dystonies. *Rev. Neur.*, 35, 562, 1928.)
- La rigidité décérébrée en clinique. (*Encéphale*, 1931.)
- Spasme de torsion chez l'enfant. (*Bull. Soc. Pédiat. Paris*, déc. 1935.)
- BABONNEIX et THÉVENARD. — Maladies à prédominance strio-pallidale. (*Traité de Méd. des Enf.*, t. V, 1934.)
- Affections familiales du système nerveux. (In *Traité Méd. des Enf.*, t. V, 1934, p. 463.)
- BING (R.) et SCHWARTZ (L.). — Torsion dystonien und verxandte sytmtenkomplexe im Gefolge von Encéphalitis epidemica. (*Schweiz-Arch. f. Neurol. u. Psychiat. Zurich*, 1924, XIV, 80-93.)
- BORREMANS et VAN BOGAERT. — La dégénérescence fibrillaire d'Alzheimer dans les stades tardifs de l'encéphalite léthargique. (*J. belge Neur. et Psychiat.*, 35, 610, 1935.)
- BOSTROEM (A.). — Ungewöhnliche Formen der epidemischen Encephalitis, usw. (*Dtsch. Nervenheilk.*, 68, 69, 64, 1921.)
- BUMKE-SPATZ. — *Handbuch der geisteskrankheiten*, 1930, vol. XI.
- CORDONA (F.). — Sulla patogenesi delle crisi oculogyre nel parkinsonismo encefalitico. (*Riv. Pat. Nerv.*, 47, 278, 1936.)

- CLAUDE (H.), MIGAULT (P.), LACAN (J.). — Spasmes de torsion et troubles mentaux post-encéphalitiques. (*Soc. Méd. Psych.*, 19 mai 1932.)
- COURTOIS (A.), SZUMLANSKI (R.). — Spasme de torsion post-encéphalitique. (*Bull. Soc. Cl. Méd. Ment.*, 126, 131, mai-juillet 1927.)
- DIVRY et EVRARD. — Spasme de torsion post-encéphalitique. Etude anatomo-clinique. (*J. belge de Neurol. et de Psychiat.*, pp. 179-199, mars 1937.)
- DIVRY. — De la nature de l'altération fibrillaire d'Alzheimer. (*J. belge de Neur. et de Psych.*, p. 197, 1934.)
- FLATEAU (E.) et STERLING (W.). — Progressiver Torsionspasmus bei Kindern. (*Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat. Berl. et Leip.*, 1911, VII, Orig. 586-612.)
- FROMENT (J.). — Du réglage tonique de la statique et de son dérèglement, dit spasme de torsion. (*Rev. Neur.*, t. I, 929, 1929.)
- FROMENT-CHATTOT. — Spasme de torsion post-encéphalitique. (*Lyon Médical*, 1925, t. I, p. 499.)
- FRIBOURG-BLANC et PICARD. — Spasme de torsion des muscles de la nuque révélateur d'une encéphalite fruste. (*Rev. Neur.*, 1^{er} déc. 1927.)
- FRIBOURG-BLANC et KYRIACO. — Spasme des abaisseurs de la mâchoire au cours d'un syndrome encéphalitique consécutif à une grippe. (*Rev. Neurol.*, nov. 1929, pp. 571-575.)
- FENYES. — Alzheimersche Fibrillenverraenderung im Hirnstamm einer 28 jährigen Postencephalitikerin. (*Arch. J. Psychiat.*, 700, 1932.)
- GUILLAIN et MOLLARET. — Cas d'état dysmyélinique du corps strié. Syndrome de Cécile et Oskar Vogt. (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôp. de Paris*, 27 mars 1931, p. 592.)

GUILLAIN, ALAJOUANINE, THÉVENARD. — Attitude de torsion et d'extension dans un cas d'hypertonie diffuse post-encéphalitique à début parkinsonien. Rapport avec la rigidité décérébrée. Troubles du tonus de l'équilibre. (*Rev. Neur.*, 303, 1925, II.)

— Etude clinique des attitudes de torsion au cours des syndromes post-encéphalitiques. (*Bull. Méd.*, n^{os} 23-26-29, mai 1926, p. 637.)

GUILLAIN, MOLLARET, BERTRAND. — Etude clinique cinématographique et anatomo-pathologique d'un grand spasme de torsion post-encéphalitique. (*Rev. Neur.*, mars 1934, n^o 3.)

GUILLAIN et MOLLARET. — Spasme de torsion type Ziehen-Oppenheim. (*Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôp.*, 28 nov. 1930, pp. 1.722-1.732.)

GAREISO. — Dysbasie lordotique progressive ou dystonie musculaire déformante. (*Rev. Méd. latino-améric.*, 1929.)

GIORDANO. — Méningo-polio-leuco-encéphalite subacuta da virus indeterminato con sindrome terminale di spasme di torsione. (*Riv. di Neurol.*, 106-125, avril 1940.)

GRUNTHAL (E.) et STAHLI (R.). — Beitrage zur Kenntnis des extrapyramidal motorischen systems über Torsiondystonie nach Encephalitis epidemica. (*Monatschr. f. Psychiat. u. Neurol.*, 115-125, 1940.)

HALL. — Dégénérescence hépato-lenticulaire. (Masson, 1921.)

HEUYER (G.) et DEYRAS. — Crampe de la lecture à haute voix à forme de torticolis spasmodique avec synsinésies et bégaiement. (*Rev. Neur.*, 1923.)

HEUYER (G.) et BADONNEL (M^{lle}). — Spasme de torsion de Ziehen et Oppenheim. (*Rev. Neur.*, 1^{er} déc. 1927.)

HEUYER (G.), ROUDINESCO (M^{me}), MACÉ DE LÉPINAY. — Deux cas de spasme de torsion. (*Rev. Neur.*, mai 1934, p. 689.)

- HUNT (J.-R.). — The progressive torsion spasm of childhood (Dystonia musculorum deformans) a consideration of its nature et symptomatology. (*J.A.M.*, Chicago, 1916, LXVII, 1.430-1.437.)
- ISENKO (N.). — Ein Fall von Athetose double kombiniert mit Torsions-spasmus (Ziehen-Oppenheim) in Zusammenhang mit der Lehre von den dystonischen Syndromen. (*Festschr. f. Prof. Rossolimo*, 1925; *Zbl. Neur.*, 43, 540.)
- KREINDLER, ELIAS et DIAMANT. — Parkinsonisme encéphalitique aigu chez un enfant. Spasme de torsion consécutif. (*Rev. Neur.*, 486, I, 1931.)
- LANGE (W.). — Torsionsdystonie bei chronischer Enkephalitis epidemica (*Psychiat. Neurol. Woch.*, 34, 82-83, févr. 13, 1932.)
- LARUELLE et DIVRY. — Un cas de spasme de torsion. (*Journ. belg. de Neur. et Psychiat.*, p. 495, 1832.)
- LESNÉ (E.) et LANNAY (C.). — Spasme de torsion chez l'enfant. (*Bull. Soc. Pédiat. de Paris*, 692-697, déc. 1935.)
- LHERMITTE. — Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié. (*Annales de Médecine*, 1920, p. 116.)
- La rigidité décérébrée. Données physiologiques et applications cliniques. (*Annales de Méd.*, 1931.)
- LHERMITTE et CORNIL. — Syndrome strié à double expression pseudo-bulbaire et parkinson. (*Rev. Neurol.*, p. 299, 1921.)
- LOTMAR. — Das extra pyramidal motorische System und seine Erkrankungen. (*Fortschr. Neur. u. Psych.*, 268, 1931.)
- Die Stammganglion und die extrapyramidal motorischen Symptome. (*Springer*, Berlin, 1926.)
- LYON. — Le spasme de torsion. (*Thèse Lyon*, 1924.)
- MARINESCU et OLTEANU. — Anatomy and physiology of extra pyramidal tract; decerebrate rigidity associated with torsion spasm and double athetosis in case of infantile encephalopathy. (*Rev. Sanmil. Bucuresti*, 35, 467-479, may 1936.)

- MAROTTA. — Les différentes périodes d'évolution de la dystonie de torsion. (*Rev. Méd. latino-améric.*, 12, 357, 1926.)
- Contribution à l'étude de la dystonie de torsion. (*Rev. de la Soc. Med. Argentina*, 40, 257, 1927.)
- MARIE (P.) et LEVY (M^{us}). — Plicature du cou et du tronc par encéphalite épidémique se rapprochant du spasme de torsion. (*Rev. Neurol.*, 1922, pp. 570-580.)
- MASSIAS et PHAN-HUY-QUAT. — Spasme de torsion et parkinsonisme post-encéphalitique. (*Rev. Méd. Franç. d'Extrême-Orient*, pp. 435-439, avril 1938.)
- MENDEL. — Torsions dystonie. (*Mschr. Psychiatr.*, 45-46, 398, 1919.)
- MOURGUE. — Cas typique de spasme de torsion consécutif à l'encéphalite léthargique. (*Gaz. Hebd. de Sc. Méd. de Bordeaux*, 1922, 254-260.)
- OPPENHEIM. — Über eine eigenartige Krampfkrankheit des indlichen und jugendlichen Alters. (*Neurol. Centrabl.*, 30, 1.089, 1911.)
- OPPENHEIM et VOGT (C.). — Wesen und Lokalisation des kongenitalen und infantilen Pseudobulbaerparalyse. (*Journ. f. Psychologie und Neurologie*, 1911, XVIII, p. 293.)
- RACHIT. — Un cas de spasme de torsion post-encéphalitique. (*Rev. Neur.*, nov. 1929, 583-584.)
- RAKONITZ. — Ein Fall von exogener Hemitorsions dystonie. (*Dtsch. Z. Nervenheilk.*, 1929, 42, 1933.)
- REGENBURG. — Zur Klinik des hereditärentorsions dystonischen Symptomenkomplex. (*Mschr. Psychiatr.*, 75, 323, 1930.)
- ROASENDA. — Spasmes de torsion circonscrits. (*Rev. Pat. Nerv.*, 40, 37, 1932.)
- ROSENTHAL. — Die dysbatich-dystatische Form der Torsions dystonie. (*Arch. f. Psychiatr.*, 66, 445, 1922.)
- RUNGE. — Die Erkrankungen des extra-pyramidalen motorischen Systems. (*Fortschr. Neur. u. Psychiatr.*, 109, 1936.)

- RUTKOVSKY. — Torsion spasm as symptom of post-encéphalitic Parkinsonism. (*J. Nevrop. i. Psichkhiat.*, 20, 261-268, 1927.)
- SCHMITE. — Syndromes stries. (*Ency. med. chir.*, 17.038, p. 6.)
- SCHWOB. — Dégénérescence hépato-striée. (*Encycl. Med. Chir.*, 17.060, p. 1.)
- SEVILLANO. — Torticollis spasmodique. (*Thèse*, 1940.)
- STERN, BUMKE, FOERSTER. — Handbuch der Neurologie. (Vol. XIII, p. 410, 1936.)
- STETZ. — Fall Von Torsionspasmus. (*Zbl. Neur.*, 40, 1925.)
- THÉVENARD. — Les dystonies d'attitude. (*Thèse*, 1926.)
- TINEL et BARUK. — Dystonie d'attitude avec spasme de pronation du membre supérieur. (*R. Neur.*, 229, 1929.)
- VOGT (C.). — Démonstration anatomischer Präparate (syndrom des corpus striatum). (*Berliner Gesellschaft f. Psych. und Nervenskrankheiten. Sitzung vom*, 18 mars 1911, in *Neur. Centralblatt.*, p. 397.)
- VOGT (C. et O.). — Erster Versuch einer pathologisch. anatom. Einteilung striärer Motilitätsstörungen nebst Bemerkungen über seine allgemeine wissenschaftliche Bedeutung. (*J. für Psychol. u. Neurol.*, 1918, XXIV, p. 1.)
- Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. (*Journ. f. Psychol. u. Neurol.*, 1920, XXV, p. 747.)
- WECHSLER et BROCK. — Dystonia musculorum deformans, with special reference to a myostatic form and the occurrence of decerebrate rigidity phenomena. A study of six cases. (*Arch. of Neur.*, 8.538, 1922.)
- WIMMER. — Le spasme de torsion. (*Rev. Neur.*, t. 1, 905, 1929.)
- Etude sur les syndromes extra-pyramidaux. (*Rev. Neur.*, 280, 1925, II.)